

Tromboembolia sistémica originada por un mixoma auricular izquierdo en un adolescente

Dra. Sara Alejandra Solórzano-Morales,* Dr. Jesús de Rubens-Figueroa,** Dr. Alexis Palacios Macedo-Quenot,*** Dr. Max Alberto Bernal-Moreno,* Dr. Celso Tomás Corchera-Delgado,**** Dr. Gilberto Gómez-Garza**

RESUMEN

Presentamos el caso de un adolescente de 14 años, que ingresó al Servicio de Urgencias con datos sugestivos de isquemia cerebral de instalación súbita, dolor y disminución de la fuerza en miembros superior e inferior izquierdos. Una tomografía computada simple de cráneo no mostró alteraciones. Un ultrasonido Doppler reveló obstrucción de la arteria iliaca izquierda y ausencia de flujo en la arteria femoral superficial ipsilateral. Existía flujo turbulento en la aorta abdominal por encima de la bifurcación de las iliacas. No se pudo observar flujo en la arteria mesentérica superior ni en el tronco celiaco. Un rastreo cardiaco permitió identificar una masa pedunculada en la aurícula izquierda. Se realizaron un ecocardiograma transtorácico y una angiografía abdominal para obtener información adicional sobre las dimensiones y la morfología de la masa auricular así como la extensión y la naturaleza de las obstrucciones-tromboembolias, estudios previos a un tratamiento quirúrgico. El paciente fue operado para extraer el tumor de la aurícula izquierda y para eliminar las tromboembolias arteriales. Obtuvo buen resultado.

Palabras clave: Mixoma, ictus isquémico, tumor cardiaco, embolia sistémica, aurícula izquierda.

ABSTRACT

We present the case of a 14 year old male adolescent, admitted to the Emergency Department, presenting symptoms suggestive of cerebral ischemia of sudden onset, pain and diminished strength of the upper and the lower left extremities. A cranial computed tomography showed no abnormalities. A Doppler ultrasound disclosed an obstruction in the left iliac artery with absence of blood flow in the ipsilateral superficial femoral artery. Turbulent blood flow was identified in the abdominal aorta above the iliac artery bifurcation. The superior mesenteric artery and the superior celiac artery were not visualized.

A transthoracic echocardiogram disclosed the presence of a mass in the left atrium. An abdominal angiography was done to determine the extent and nature of the obstructions-thromboembolisms. The patient was successfully operated for the removal of the intraatrial mass and the thromboembolisms.

Key words: Myxoma, ischemic stroke, cardiac tumor, systemic embolism, left atrium.

-
- * Departamento de Radiología
 - ** Servicio de Cardiología
 - *** División de Cirugía Cardiovascular
 - **** Departamento de Patología
 - Instituto Nacional de Pediatría
 - Los autores agradecen al Dr. Gómez-Garza su colaboración con las imágenes de resonancia magnética.

Correspondencia: Dra. Sara A. Solórzano-Morales. Instituto Nacional de Pediatría. Insurgentes Sur 3700-C Colonia Insurgentes Cuicuilco, 04530.México D. F. E mail: dra.solorzano@yahoo.com.mx
Recibido: octubre, 2010. Aceptado: marzo, 2011.

Este artículo debe citarse como: Solórzano-Morales SA, de Rubens-Figueroa J, Palacios Macedo-Quenot A, Bernal-Moreno MA y col. Tromboembolia sistémica originada por un mixoma auricular izquierdo en un adolescente. Acta Pediatr Mex 2011;32(3):183-189.

www.nietoeditore.com.mx

Una causa infrecuente de accidentes cerebrovasculares y de embolias sistémicas en pacientes sin arritmias cardiacas como la fibrilación auricular es la presencia de un tumor intracardiaco.

Los tumores cardíacos pueden ser primarios y secundarios o metastáticos. Los primarios son raros. En una revisión de autopsias Straus halló una frecuencia entre 0.17 y 0.23%. El 75% son tumores benignos y de éstos más del 50% de los casos son mixomas. La primera descripción de un tumor cardíaco se debe a Colombo en 1559.¹ La primera intervención de un mixoma de aurícula derecha fue realizada por Bahnson en 1952.² Crafoord en 1954

extirpó con éxito un mixoma de la aurícula izquierda, usando circulación extracorpórea.³

El 75% de los tumores cardíacos se localiza en la aurícula izquierda, el 20% en la derecha y el resto en los ventrículos; muy rara vez en las válvulas auriculoventriculares (menos del 1%) y excepcionalmente de forma biatrial o múltiple. Son más frecuentes en mujeres en una relación de 2.5:1.⁵ Se originan de las células mesenquimatosas subendocárdicas.⁶ Los pacientes con mixoma auricular izquierdo por lo general presentan alguno de los siguientes tres síndromes:

1. Fenómenos embólicos. La embolización de partículas del tumor o material trombótico que contienen células tumorales ocurre en 30 a 45% de los casos. Aproximadamente en la mitad de ellos llega a las arterias cerebrales. Es infrecuente la formación de aneurismas intracraneales con hemorragia cerebral por ruptura de los mismos.
2. Síncope, manifestaciones de insuficiencia cardíaca, isquemia miocárdica por obstrucción mecánica intracardiaca causada por el tumor.
3. Síntomas generales.

Un tumor cardíaco puede ser asintomático o causar diversos síntomas cardiológicos, por lo que se le ha considerado como el “gran simulador”. Los tumores en la aurícula izquierda pueden causar insuficiencia cardíaca, síncope o incluso muerte súbita por ocupación de espacio de la masa tumoral o por su enclavamiento en la válvula mitral.

El tromboembolismo sistémico es característico de los tumores intracavitarios del corazón izquierdo, especialmente del mixoma auricular izquierdo, aunque otros tumores benignos o malignos también lo pueden producir. Las tromboembolias más frecuentes ocurren en la bifurcación ilíaca, en las arterias de extremidades inferiores, en los troncos supraaórticos y en las arterias coronarias.⁷⁻⁹

La embolización sistémica de material neoplásico puede producir implantes tumorales con destrucción de las paredes arteriales y formación de pseudoaneurismas, que producen síntomas tardíos.¹⁰⁻¹¹ Otros síntomas pueden sugerir una estenosis mitral con hipertensión pulmonar y edema pulmonar, palpitaciones, dolor torácico, taquicardia ventricular.⁴⁻¹²

INFORME DEL CASO

Paciente masculino de 14 años sin antecedentes de importancia. Su padecimiento actual se inició 48 horas antes de

su ingreso al Instituto Nacional de Pediatría con dolor torácico retroesternal punzante, que se extendió al abdomen, de tipo cólico con irradiación a la región inguinal y a la cara anterior del muslo izquierdo, lo que le imposibilitaba la deambulacion por disminucion de la fuerza del miembro pélvico izquierdo. Posteriormente aparecieron debilidad y temblor del miembro torácico derecho y desviación de la comisura labial hacia la derecha.

En el Servicio de Urgencias se realizó la valoración neurológica. Se observó leve disartria, inestabilidad del miembro superior derecho con torpeza para movimientos finos e hipoestesia táctil; disminución de la temperatura en ambos miembros pélvicos. No se encontró pulso poplíteo ni pedio en la extremidad inferior izquierda. Se diagnosticó posible hemiparesia faciocorporal izquierda secundaria a vasculitis. Una tomografía axial computada craneal a su ingreso no mostró signos de infarto cerebral.

En una radiografía de tórax se observó prominencia de la orejuela izquierda e hiperflujo pulmonar bilateral de predominio apical. Un ultrasonido Doppler mostró una obstrucción en la bifurcación de la arteria femoral izquierda (Figura 1) y ausencia de flujo en la arteria femoral profunda media y distal. (Figura 2) La arteria femoral común derecha se vio permeable pero con flujo lento y disminuido. (Figura 3)

Se observó flujo turbulento a nivel de la aorta abdominal por encima de la bifurcación de las iliacas. No se identificaron la arteria mesentérica superior ni el tronco celiaco (Figura 4).

Con estos datos se sospechó un fenómeno trombótico originado en el corazón y se decidió hacer un ecocardiograma, estudio que permitió identificar una masa pedunculada en la aurícula izquierda que medía 5 x 4 x 3.2 cm (Figura 5A) y que obstruía parcialmente la válvula mitral en diástole. El pedúnculo del tumor se fijaba en el tabique interauricular a nivel de la zona del foramen oval. (Figuras 5 B y C).

Se realizó una angiotomografía torácica y abdominal para ubicar los sitios de los trombos arteriales observados en el ultrasonido Doppler. El estudio mostró obstrucción del tronco celiaco y de la arteria mesentérica superior. Las arterias renales se encontraban permeables, pero ambos riñones mostraron múltiples zonas de infarto cortical. Había una oclusión en el extremo distal de la aorta abdominal que involucraba ambas arterias iliacas comunes, así como obstrucción de la bifurcación de la arteria femoral izquierda y del tronco tibioperoneo derecho. (Figuras 6A-6B)

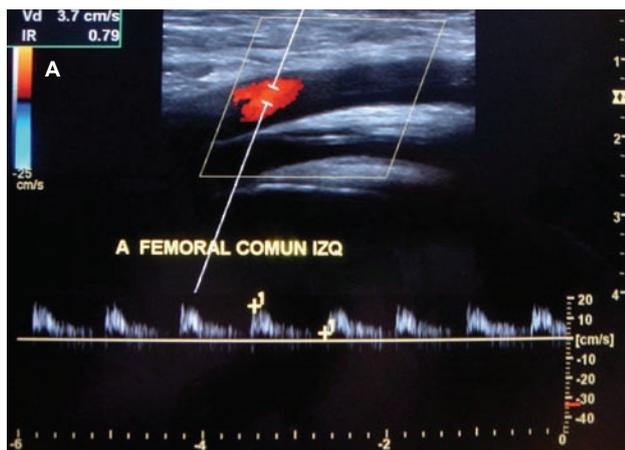


Figura 1 A y B. Obsérvese la oclusión de la luz de la arteria femoral izquierda por arriba de su bifurcación, con espectro "tardus parvus".

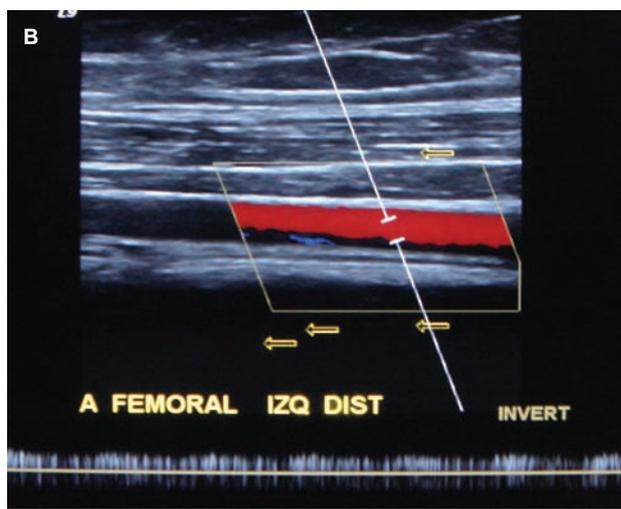
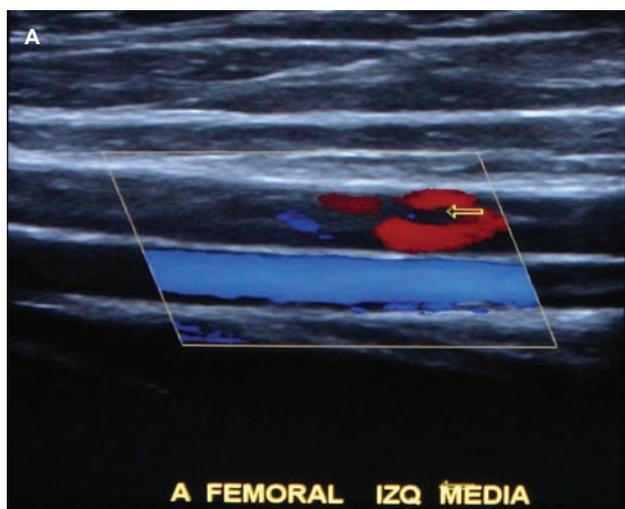


Figura 2 A y B. Ausencia de flujo en las arterias femoral profunda media y distal; el flujo es tan lento que semeja un flujo venoso.

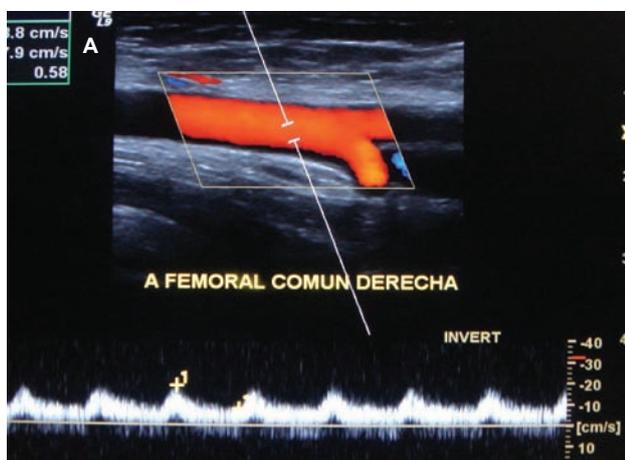


Figura 3. La arteria femoral común derecha conserva un espectro arterial bifásico con velocidad de flujo lenta.



Figura 4. Corte sagital de la aorta abdominal que muestra aspecto irregular. No se ve la emergencia del tronco celiaco ni el de la arteria mesentérica superior (flecha).

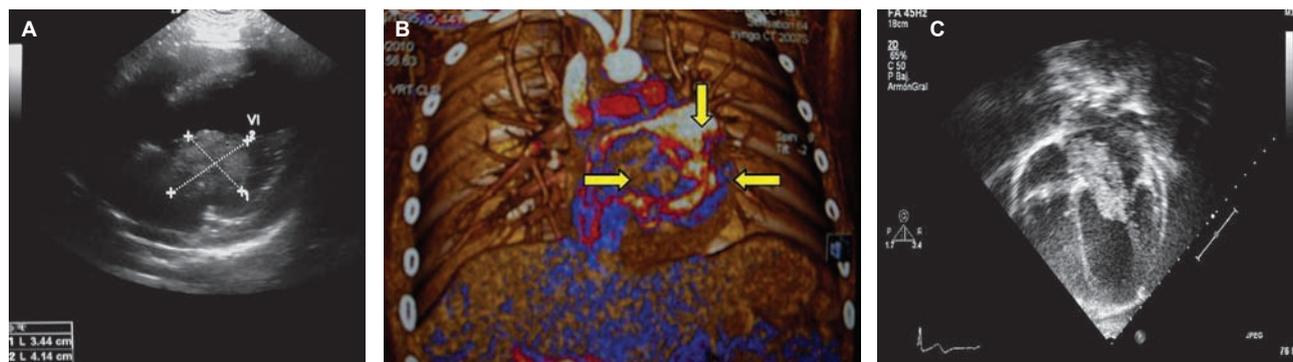


Figura 5A. Ultrasonido subxifoideo que muestra una masa sólida pedunculada de 3.4x4.1 cm en la aurícula izquierda. **5B.** Se corroboró por TAC y reconstrucción coronal tridimensional el defecto de llenado de la aurícula izquierda de forma ovalada producido por el tumor. (flechas). **5C.** Ecocardiograma bidimensional, corte apical de cuatro cámaras: obsérvese la masa lobulada con pedículo en el tabique interatrial, que protruye hacia el ventrículo izquierdo a través de la válvula mitral en la diástole ventricular.

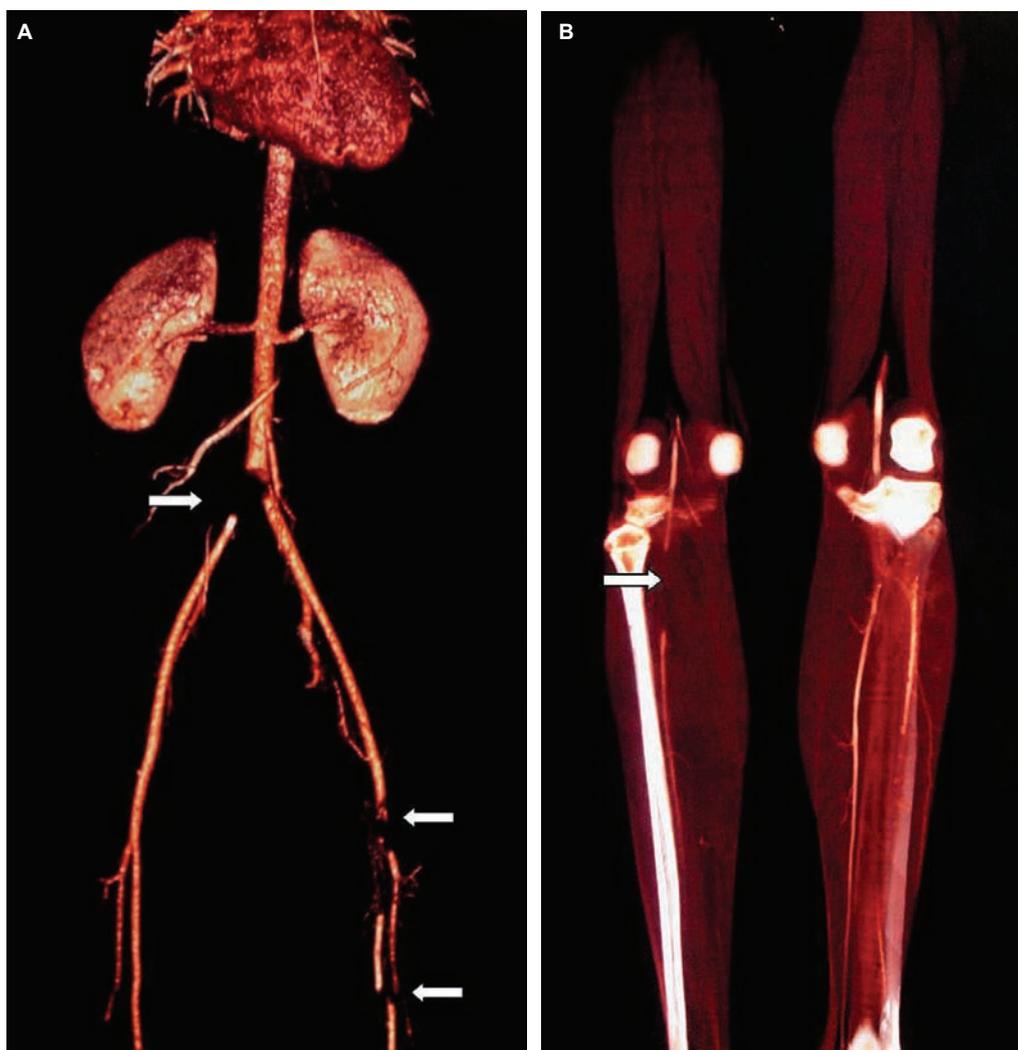


Figura 6 A y B. Reconstrucciones tridimensionales volumétricas de la angiotomografía que muestran el fenómeno oclusivo trombótico aortoiliaco, de la arteria femoral izquierda y del tronco tibioperoneo derecho (flechas).

El paciente fue operado el 5/II/2010: se realizó una toracotomía y a través de una auriculotomía izquierda se extrajo el tumor en su totalidad, el cual tenía consistencia gelatinosa, friable, de aspecto morulado. Además, se extrajo parcialmente el trombo de la arteria femoral izquierda. (Figuras 7A-7B) El Departamento de Patología diagnosticó mixoma atrial y trombo femoral de mixoma.

El día 15/II/2010 se practicó trombectomía de la arteria iliaca primitiva izquierda; se extrajo la totalidad de los trombos de la extremidad inferior izquierda.

Dos días después se realizó una aspiración de los trombos de la bifurcación de la aorta, de la arteria poplítea derecha y parcialmente de la arteria mesentérica superior.

El 19/II/2010 un estudio de resonancia magnética de cráneo mostró áreas de infarto isquémico lacunar cerebral. (Figuras 8 A, B, C)

Debido al dolor abdominal postprandial que tuvo el paciente, el 22/II/2010, se realizó angiotomografía abdominal de control en la cual se corroboró la repermeabilización aortoiliaca y femoral bilateral; sin embargo, el tronco celiaco y la arteria mesentérica superior mostraron oclusión mayor al 70%. (Figuras 9 A-B) El paciente fue sometido nuevamente a una embolectomía de estas arterias con buen resultado.

La evolución posterior fue satisfactoria y el paciente se dio de alta.

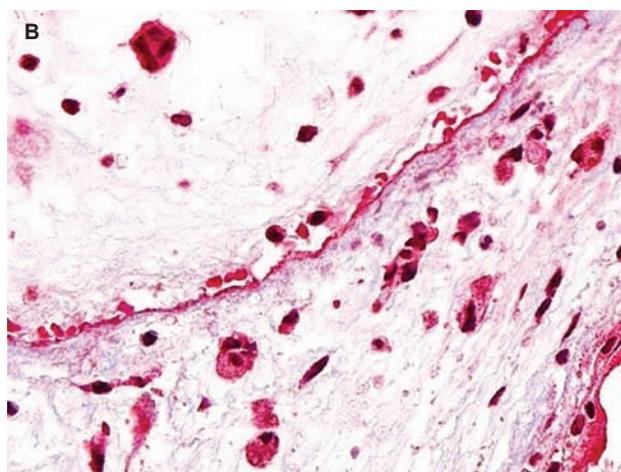
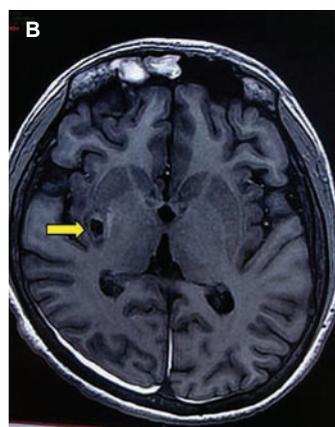
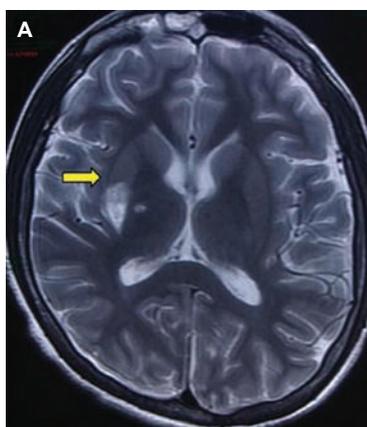


Figura 7A. Fragmentos irregulares y arborescentes de tejido fibromixóide (mixoma). **7B.** Tricrómico de Masson (Detalle 40X). Células mixoides epitelioides, fusiformes y estelares sin atipias, en fondo mucinoso.



Figuras 8 A y B. Imágenes axiales de resonancia magnética en T1 y T2 respectivamente donde se identifica una zona focal de encefalomalacia (flecha), con edema, gliosis o ambas, circundante. **8C.** Muestra un defecto de señal endoluminal en la arteria cerebral media derecha (punta de flecha) sugestivo de trombosis.



Figuras 9 A y B. Permeabilización de vasos arteriales ilíacos y femorales pero no del tronco celiaco ni de la arteria mesentérica superior (flecha).

ANÁLISIS

Una causa infrecuente de embolias sistémicas en pacientes sin fibrilación auricular es el mixoma auricular izquierdo. Los émbolos pueden provenir de los trombos que se van depositando en la superficie del tumor, o de fragmentos del propio mixoma. Cuando un émbolo llega a la circulación cerebral puede causar isquemia; pero también, por mecanismos no del todo conocidos, puede propiciar el desarrollo de un aneurisma que, al romperse, causa una hemorragia intracraneal, que en algunos casos, puede ser la primera manifestación relacionada con el mixoma.

En 1967 se publicaron en México dos casos de pacientes con manifestaciones clínicas periféricas muy semejantes a las de nuestro enfermo. Uno de esos casos fue de una mujer. Se manifestaba clínica y radiológicamente como una estenosis mitral⁴. Cuando se le operó, en vez de estenosis

mitral se halló el tumor, que fue extraído. El otro fue un niño, en quien la primera manifestación fue una embolia a una extremidad inferior. Se pensó en un mixoma, lo que se documentó con un angiocardiógrama ya que todavía no se contaba con la ecocardiografía. También se operó con buen resultado⁶.

El mixoma es el tumor cardíaco benigno más frecuente en el adulto (30 a 60 años), aunque se han descrito casos aislados en el neonato, en la infancia y en ancianos.

Los mixomas atriales representan aproximadamente 50% de todos los tumores cardíacos; ocurren generalmente durante la tercera a sexta décadas de la vida. La embolización de las partículas tumorales o de material trombótico ocurre en el 30 a 45% de los casos y afecta frecuentemente las arterias cerebrales produciendo accidentes cerebrales isquémicos. Otra complicación neurológica se debe a la hemorragia cerebral por ruptura de un aneurisma.

Por lo general el mixoma cardíaco es único pero los hay múltiples. Existe una forma de mixoma familiar con transmisión autosómica dominante hasta en el 7% de los casos. Las formas familiares también pueden asociarse a lentiginosis, fibroadenoma mixoide mamario, adenoma de hipófisis y tumores testiculares. El síndrome de Name (neurofibroma mixoide, mixoma auricular y efélides) y el síndrome de Lamb (nevus lentiginosos, mixoma auricular y nevos azules) representan formas de mixoma complejo o familiar.¹³

El mixoma cardíaco, aún siendo un tumor benigno, puede tener un comportamiento parecido al de los tumores malignos, ya que puede ser el origen de embolias y o bien recurrir tras su exéresis, con un índice de recidiva entre 1 y 5%. Las causas de recurrencia tumoral son extirpación incompleta e implantación tumoral secundaria a embolización. En raras ocasiones el mixoma puede calcificarse, sobreinfectarse o sufrir una transformación maligna.¹⁴⁻¹⁵

Histológicamente este tumor deriva de las células mesenquimales multipotenciales del subendocardio. Estudiado con microscopio óptico se observa una matriz mixoide rica en mucopolisacáridos en la que se detectan células poligonales características con citoplasma eosinofílico, que pueden aparecer en forma de estrella o de nido; pueden ser multinucleadas. En el estroma pueden verse linfocitos, células plasmáticas, fibras reticulares, colágeno, fibras elásticas y células musculares lisas.

Microscópicamente, no se detectan mitosis, pleomorfismo o necrosis o estos hallazgos son mínimos. En algunos mixomas puede apreciarse trombosis sobreañadida, cuerpos de Gamma-Gondi, osificación o restos de tejido cartilaginoso, hematopoyético, tímico o de intestino primitivo. En esta última variante existen glándulas mucinosas (mixoma glandular). En casos seleccionados puede recurrirse a técnicas de inmunohistoquímica que pueden ofrecer una tinción positiva al factor VIII, vimentina, actina, desmina, miosina, alfa-1-antitripsina y alfa-1-antiquimiotripsina¹⁶.

CONCLUSIONES

El caso presente ejemplifica la variedad de síntomas que puede causar un mixoma: manifestaciones extracardiacas, cerebrales y en arterias periféricas debidas a embolias. Lo importante es que por esta razón se hicieron estudios de imagen: ecocardiograma transtorácico, angiografías y

resonancia magnética, lo que permitió identificar el tumor y posteriormente su resección quirúrgica; asimismo, se localizaron los émbolos sistémicos y se eliminaron.

Debido a la sintomatología clínica y la embolización, con oclusiones arteriales y la posibilidad de muerte súbita, una vez realizado el diagnóstico de tumor intracardiaco, el tratamiento es quirúrgico. Los pacientes operados requieren un seguimiento clínico y ecocardiográfico para descartar la recurrencia tumoral en el lugar de implantación inicial, en otra cámara cardíaca o a distancia.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Moes RJ, O'Malley CD. Realdo Colombo: on those things rarely found in anatomy. *Bull Hist Med* 1960;34:508.
2. Bahnson HT, Newman EV. Diagnosis and surgical removal of intracavitary myxoma of the right atrium. *Bull Johns Hopkins Hosp* 1953;93:150.
3. Crafoord CL. Case report. In: Lam CR (ed). *Proceedings, International Symposium on Cardiovascular Surgery*. Philadelphia: W. B. Saunders; 1955. p. 202.
4. Quijano PF. Mixoma de aurícula izquierda. Informe del primer caso operado con éxito en México. *Arch Inst Cardiol Mex* 1967;37:541-5.
5. Carranza RA, Ochoa RE. The surgical treatment of cardiac myxomas: 10 years of experience. *Arch Inst Cardiol Mex* 1992;62(2):121-6.
6. Santibáñez WF. Mixoma de la aurícula izquierda. Informe de un caso. *Arch Inst Cardiol Mex* 1967;37(2):604-10.
7. Reynen K. Cardiac myxomas. *N Engl J Med* 1995;333:1610-7.
8. Pinede L, Duhaut P, Loire R. Clinical presentation of left atrial cardiac myxoma. A series of 112 consecutive cases. *Medicine (Baltimore)* 2001;80:159-72.
9. Ng HK, Poon WS. Cardiac myxoma metastasizing to the brain: case report. *J Neurosurg* 1990;72:295-8.
10. Chen HJ, Liou CW, Chen L. Metastatic atrial myxoma presenting as intracranial aneurysms with hemorrhage: case report. *Surg Neurol* 1993;40:61-4.
11. Nevado Portero J, Sánchez JA, Parjea JG. Ictus isquémico secundario a mixoma auricular izquierdo. *An Med Interna (Madrid)* 2007;24:84-6.
12. Badui DE. Cardiac myxoma. A report of 23 cases. *Gac Med Mex* 1992;128:245-52.
13. Abad C. Tumores cardíacos. *Revista Española de Cardiología* 1998;51(1):10-20.
14. McAllister HA, Fenoglio JJ. Tumors of the cardiovascular system. *Atlas of Tumor Pathology*. Washington: Armed Forces Institute of Pathology; 1978.p.5-71.
15. Hall RJ, Cooley DA, McAllister HA, Frazier OH. Neoplastic heart disease. En: Hurst JW, editor. *The Heart*. Nueva York: McGraw; 1990. p. 1382-403.
16. Colucci FS, Braunwald E. Tumores primarios del corazón. En: Braunwald E, editor. *Tratado de Cardiología*. Nueva York: Interamericana; 1993. p. 1620-35.